

Sarcoma alveolar das partes moles em localização orbitária*

Alveolar soft part sarcoma of the orbit

Marcello L. de Azevedo⁽¹⁾

RESUMO

Um caso de Sarcoma Alveolar das Partes Moles Orbitárias é apresentado numa criança de 16 meses de idade, produzindo acentuado exoftalmo esquerdo. Uma biópsia transcutânea evidenciou tecido compatível com sarcoma alveolar das partes moles. A doente faleceu em parada respiratória após curto tempo de internação, e a necrópsia confirmou tratar-se de sarcoma alveolar das partes moles primário na órbita esquerda, invadindo por contigüidade a grande asa do esfenóide e a sela túrcica com metástases para ambos os pulmões. São analisados os aspectos clínicos, histopatológicos e diagnóstico diferencial, acentuando-se a necessidade de incluir esse tumor no diagnóstico diferencial dos tumores orbitários, tanto na infância quanto em adultos.

Palavras-chaves: Tumor orbitário – Sarcoma de partes moles – Metástases – Diagnóstico diferencial – Histopatológico

O Sarcoma Alveolar das Partes Moles (SAPM) é um tumor maligno descrito por CHRISTOPHERSON et al. em 1952⁽¹⁾, permanecendo incerta até hoje a sua histogênese. Enziger e Weiss⁽²⁾ avaliam a sua freqüência em 0,5 a 1,0% de todos os sarcomas das partes moles. A localização orbitária é pouco freqüente. FONT et al⁽³⁾ fizeram uma revisão completa do SAPM na órbita, analisando 17 casos em todos os detalhes histopatológicos. O caso que apresentaremos a seguir será examinado em seus aspectos clínicos, histopatológicos e diagnósticos diferenciais. O fato da inexistência na literatura nacional oftalmológica de quaisquer referências ao SAPM constitui a razão para a sua apresentação.

Internada em 16.02.74 na Cl. Oft. do HC da FMUSP com intensa proptose axial de OE iniciada há 4 meses, envolvendo sem dor até a admissão.

Exame Ocular: OD sem alterações. OE: proptose axial associada à intensa quemose, cobrindo parcialmente a córnea. Grande massa tumoral de coloração avermelhada, consistência mole e depressível, palpável ao nível da reborda orbitária em todos os quadrantes. Motricidade extrínseca ausente em todas as posições pesquisadas. Acuidade visual ausente. Fundoscopia prejudicada. Evoluiu com estado geral decaindo nos primeiros dez dias de internação. Submetida a completo exame pediátrico, mas sem alterações nos vários aparelhos. Nenhuma massa abdominal foi detectada ao exame.

Radiologia da órbita E: diâmetros orbitários aumentados. Velamento difuso por massa tumoral com densidade de partes moles. Buraco óptico

DESCRIÇÃO

CLÍNICO-PATOLÓGICA DO CASO

CMS, 1 ano e 4 meses de idade, feminina, parda. RG/HC 50.709-74.

* Trabalho da Clínica Oftalmológica da FMUSP
(1) Prof. Ass. Dr. e Ex-Diretor Aposentado do Serviço de Patologia Ocular.

Endereço para correspondência: Clínica Oftalmológica – Hosp. das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP – R. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 255 – 6º and. – s/ 6040 – 05403 – S. Paulo - SP

com diâmetro normal. Elevação da pequena asa do esfenoide. Nova radiografia do crânio focalizando a sela túrcica, revelando irregularidades destrutivas das apófises clinóides anteriores.

Exames Laboratoriais: uma ampla bateria de exames mostrou resultados dentro da normalidade, com exceção da fosfatase alcalina, discretamente aumentada: 48 U.

Hipóteses diagnósticas: Neuroblastoma? Rbdomiossarcoma? Hemangiopericitoma? Tumor da hipófise?

Biópsia: o tumor mostra morfologia organóide na maioria dos campos examinados, tendo de permeio áreas necróticas e espaços sinusóides irregulares em diâmetro e arquitetura, alguns poucos simulando "staghorn pattern", lembrando hemangiossarcoma. A celularidade mostra-se pleomórfica com granulosidade acidofílica citoplasmática, núcleos centrais e/ou excêntricos, cromatina nuclear ora densa ora vesiculosa, com nucléolos evidentes. As células têm contornos arredondados e/ou poligonais, com pouca adesividade, agrupando-se em pequenos pseudo-alvéolos delimitados por finíssimas estruturas trabeculares fibrovasculares. Mitoses patológicas raras na amostra. Não foram vistos cristais intracitoplasmáticos.

Diagnóstico: compatível com sarcoma alveolar das partes moles, não se afastando a possibilidade de hemangiopericitoma.

Evolução: a partir do dia 26/03 a doente entrou em prostração com vômitos incoercíveis, tornando-se inconsciente, sangrando pela boca e narinas, falecendo em parada respiratória.

Necrópsia SS 118.521/74 (resumo)
– Crânio: tumor ocupando toda a órbita esquerda e base do crânio, aparentemente destruindo a sela túrcica e comprometendo a grande asa do esfenoide. Não há compressão do quiasma. O tumor é acastanhado e de consistência mole, superfície bosselada, e aos cortes mostra-se granulo-



Fig. 1 – Proptose de OE com acentuada quemose.

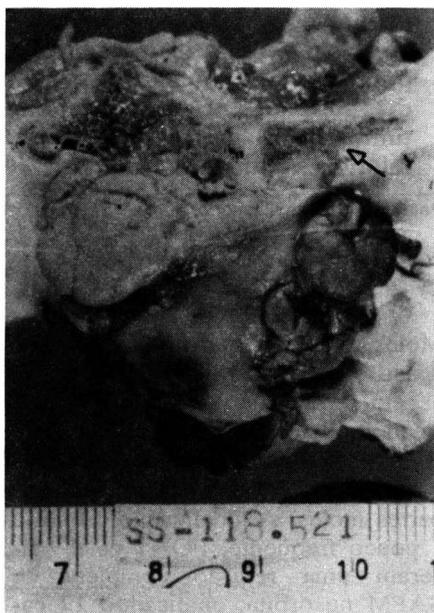


Fig. 2 – Corte do esfenoide (seta) ao nível da sela mostrando a desorganização das estruturas ósseas e as irregularidades da superfície tumoral.

so. Áreas necróticas disseminadas. **Pulmão direito:** nos lóbulos médio e inferior há vários nódulos tumorais medindo o maior 4 cm de diâmetro, consistência firme, amarelo-acinzentados. **Pulmão esquerdo,** idem. **Glânglios mediastinais** aumentados de volume. Idem **gânglios mesentéricos, do hilo hepático e para-aórticos.**

Microscopia: os aspectos histopa-

tológicos igualam-se totalmente com os da biópsia, acentuando-se bastante os grupamentos celulares sob a forma de pseudo-alvéolos delimitados por finíssimas estruturas fibrovasculares (Fig. 3). Os espaços sinusóides são revestidos exclusivamente por células endoteliais. Mitoses patológicas disseminadas. Pesquisa em campos seqüenciais não demonstraram cristais nos citoplasmas.

Diagnóstico necroscópico: Sarcoma Alveolar das Partes Moles com Sede Primária na Órbita Esquerda. Infiltração tumoral da grande asa do esfenoide e sela túrcica. Metástases tumorais pulmonares bilaterais. Linfadenite reacional.

DISCUSSÃO

O SAPM é um tumor até hoje considerado de origem incerta, apesar de amplas pesquisas com microscopia eletrônica e técnicas imunohistoquímicas. A incidência orbitária é rara, com faixa etária entre 15 e 35 anos, mas ocorrendo também na infância. LIEBERMAN et al⁽⁴⁾, num período de trinta anos, encontraram 35 casos, a maioria nos membros inferiores, não constando nenhum caso orbitário. FONT et al⁽³⁾, em dezesseis casos orbitários de SAPM, acharam cinco casos infantis, variando dos dezesseis meses aos onze anos de idade. Esses AA, sumariando dados clínicos de mais sete casos existentes na literatura, encontraram quatro incidindo em crianças entre dez meses e oito anos de idade^(5,6). O tumor já fora notado antes de 1952⁽²⁾ com denominações várias: mioblastoma maligno, paraganglioma alveolar não cromaffnico e angioendotelioma. As manifestações clínicas de nosso caso (Fig. 1), proptose axial, quemose acentuada, ausência total de resposta motora da musculatura extrínseca e mau estado geral correspondem aos casos de SAPM descritos na literatura. Os diagnósticos clínicos propostos em nosso caso, neuroblastoma e rbdmiossarcoma, ocorreram naturalmente pela

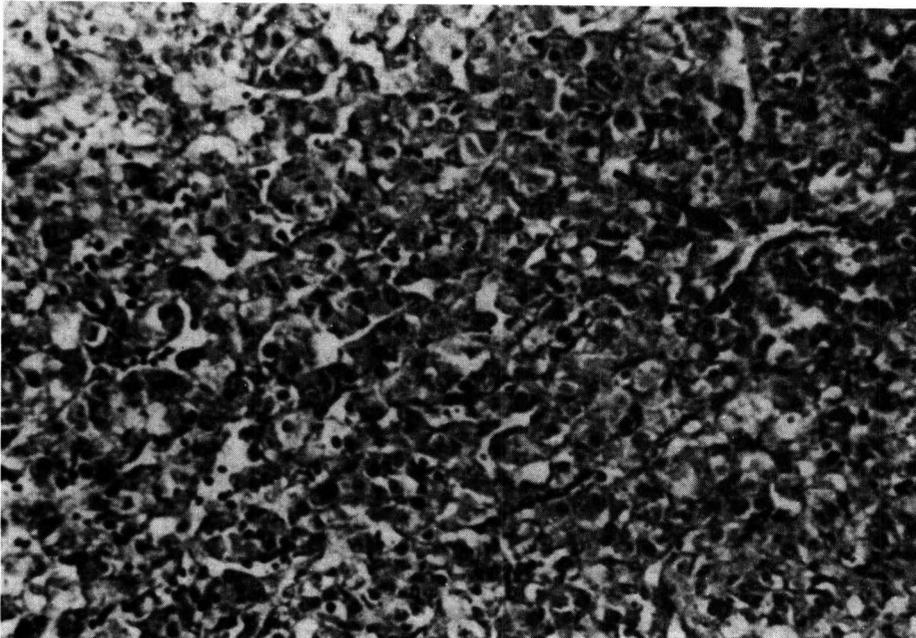


Fig. 3 – Morfologia organóide do tumor, destacando-se em campo superior um espaço sinusóide (seta) (H.E. x150).

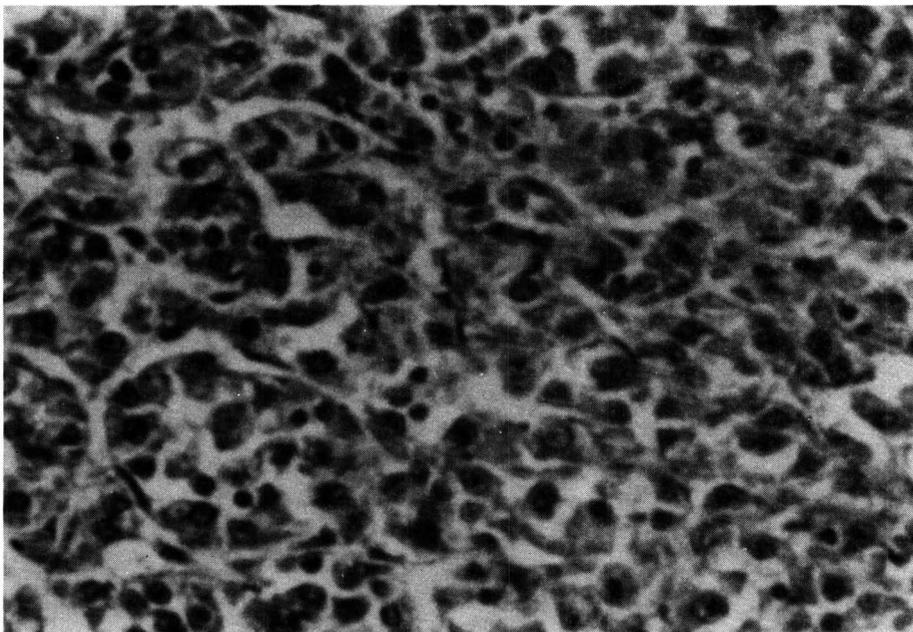


Fig. 4 – Padrão morfológico pseudo-alveolar, bem nítido em campo inferior esquerdo, com delimitação fibro-endotelial (núcleos fusiformes). Pleomorfismo celular, falta de adesividade e nucléolos evidentes. (H.E. x450).

freqüência desses tumores orbitários nas crianças. Entretanto, as alterações radiológicas da sela túrcica causaram perplexidade, donde a hi-

pótese de um tumor hipofisário invadindo a órbita, situação ímpar na literatura de tumores orbitários, contrária à clínica dos tumores hipofisá-

rios, que são tumores benignos e não registrados na faixa etária de nosso caso. A criança tinha estatura e desenvolvimento ósseo-epifisário normais para a idade, e inexistiam manifestações quiasmáticas clínicas nem compressão à necropsia. Descartada a hipótese de neuroblastoma, pela inexistência de massas palpáveis abdominais e pelas imagens radiológicas da órbita, e também rabdomyosarcoma, que tem evolução mais rápida do que o caso em estudo, além da inexistência de comprovação histopatológica para tais diagnósticos; idem quanto a um hemangiopericitoma epitelióide (maligno) sugerido pela presença na biópsia de espaços sinusóides com morfologia “staghorn pattern” por não estarem esses espaços revestidos por células epitelióides e sim endoteliais. Firmou-se pois o diagnóstico de SAPM, entidade pouquíssima lembrada no diagnóstico diferencial de tumores orbitários na infância, não só, mas também em adultos. As características microscópicas do tumor já foram descritas no laudo da biópsia. Acrescentaremos apenas mais um dado freqüente na histopatologia do SAPM e que não foi encontrado no caso presente: a existência de estruturas cristalinas diástase-resistentes e PAS positivas disseminadas aleatoriamente no citoplasma da celularidade tumoral, ocorrendo segundo SHIPKEY et al⁽⁷⁾ em cerca de 80% dos casos. Os cristais variam de tamanho e formato, retangulares, rombóides ou agulheados. A histogênese do SAPM não foi definitivamente demonstrada, havendo controvérsia sobre uma origem neural⁽⁶⁾, miogênica⁽⁸⁾, paraganglionar⁽⁹⁾, angioreninômica⁽¹⁰⁾. Estudos realizados histologicamente com enolase, serotonina, proteína S-100 e leucoencefalina ainda não elucidaram o problema. MIETTINEN & EKFORSS⁽¹¹⁾, com técnicas imunohistoquímicas, afastaram totalmente uma origem paragangliônica e evidenciaram uma diferenciação de células mióides demonstrada pela presença de actina muscular em 4 de 7 casos estudados. FISHER & REIDBORD⁽⁸⁾ em estu-

dos ultramicroscópicos já haviam sugerido em 1971 uma origem mio-gênica, na qual as bandas Z dos músculos estriados representariam as granulações citoplasmáticas do tumor. Recentemente, DeSCHRYVER et al⁽¹⁰⁾ estudaram a ultra-estrutura e a imunofluorescência dos granulos intracelulares do tumor, constatando semelhança com a renina, além de incorporarem zinco nas estruturas cristalinas diastáse-resistentes.

A celularidade do tumor se comportaria identicamente às células musculares lisas dos tumores justaglomerulares. Inexistindo hipertensão nos SAPM, admitem a possibilidade de produção de uma renina não atuante, e o tumor seria um angiorreninoma maligno. Não há na literatura nenhuma forma de SAPM benigna. Quanto ao tratamento, a cirurgia seria a melhor possibilidade de controlar o tumor, enquanto em início. Exenteração quando já volumoso na órbita. Lembrar ainda que o SAPM poderá ocorrer secundariamente na órbita a partir de uma sede primária no nariz ou seios paranasais.

Concluindo, o estudo do presente caso permite-nos afirmar que o SAPM é um tumor maligno que ocorre primariamente na órbita, tanto

em crianças quanto em adultos, sendo metastatisante especialmente para pulmões e cérebro, devendo ser incluído no diagnóstico diferencial dos tumores orbitários.

SUMMARY

Clinical and histopathologic features of one case of orbital alveolar soft part sarcoma in a 16-month-old girl with unilateral exophthalmos is reported. A biopsy was performed showing material compatible with alveolar soft part sarcoma. The child died of respiratory arrest and the necropsy confirmed the tumor as a primary left orbit alveolar soft part sarcoma extensive to the great sphenoidal wing and sella turcica. Metastasis were detected to both lungs. The present report emphasizes the need to consider this rare neoplasm in the differential diagnosis of orbital tumor, either in children as in adults.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. CHRISTOPHERSON WM, FOOTE FW, STEWART FW.: Alveolar Soft Part Sar-

coma: Structurally Characteristic Tumors of Uncertain Histogenesis. *Cancer*, 5: 100-111, 1952.

2. ENZINGER FM, WEISS WW.: Soft Tissue Tumors. 2nd Ed., 1988, pg. 929. The C.V. Mosby, St. Louis.
3. FONT RL, JURCO S, ZIMMERMAN LE.: Alveolar Soft Part Sarcoma of the Orbit: A Clinicopathologic Analysis of Seventeen Cases and a Review of the Literature. *Hum. Path.*, 13: 569-579, 1982.
4. LIEBERMAN PH, FOOTE FW, STEWART FM, BERG JW.: Alveolar Soft Part Sarcoma. *JAMA*, 198: 1047-1051, 1966.
5. ALTAMIRANO-DIMAS M, ALBORES-SAAVEDRA J.: Alveolar Soft Part Sarcoma of the Orbit. *Arch. Ophthalm.*, 75: 496-499, 1966.
6. ISHIKURA A, KIMURA A, YAMAMOTO S.: A Case of Alveolar Soft Part Sarcoma. *Jpn. J. Cancer Clin.*, 25: 693, 1979.
7. SHIPKEY FH, LIEBERMAN PH, FOOTE FW, STEWART FW.: Ultrastructure of Alveolar Soft Part Sarcoma. *Cancer*, 17: 821-830, 1964.
8. FISHER ER, REIDBORD H.: Electron Microscopic Evidence Suggesting the Myogenous Derivation of the So-Called Alveolar Soft Part Sarcoma. *Cancer*, 27: 150-159, 1971.
9. SMETANA HF, SCOTT FM Jr.: Malignant Tumors of Nonchromaffin Paraganglia. *Military Surg.*, 109: 330, 1951.
10. DeSCHRYVER-KECSKEMETI K, KRAUS FT, ENGELMAN W, LACY PE.: Alveolar Soft Part Sarcoma. A Malignant Angioreninoma. *Am. J. Surg. Path.*, 6: 5-18, 1982.
11. MIETTINEN M, EKFORSS T.: Alveolar Soft Part Sarcoma. Immunohistochemical Evidence for Muscle Cell Differentiation. *Am. J. Clin. Path.*, 91: 32-38, 1990.